

UNIVERSITE DE PARIS
FACULTE DE MEDECINE — PITIE - SALPETRIERE

ANNÉE 1971

THÈSE

N°

83

POUR

LE DOCTORAT EN MÉDECINE

(DIPLOME D'ÉTAT)

PAR

Claudine MARTIN-FROMAGEOT

Née le 2 Juillet 1945, à Garches (92)

Présentée et soutenue publiquement le

1971

**LES MALFORMATIONS ARTERIO-VEINEUSES
INTRA-CRANIENNES
DU TERRITOIRE DE LA CAROTIDE EXTERNE**

Président : M. PERTUISET, Professeur

IMPRIMERIE
R. FOULON & C^{ie}
29, RUE DEPARCIEUX, 29
PARIS — 1971

UNIVERSITE DE PARIS
FACULTE DE MEDECINE — PITIE - SALPETRIERE

ANNÉE 1971

THÈSE

N°

POUR

LE DOCTORAT EN MÉDECINE

(DIPLOME D'ÉTAT)

PAR

Claudine MARTIN-FROMAGEOT

Née le 2 Juillet 1945, à Garches (92)

Présentée et soutenue publiquement le

197

LES MALFORMATIONS ARTERIO-VEINEUSES INTRA-CRANIENNES DU TERRITOIRE DE LA CAROTIDE EXTERNE

Président : M. PERTUISET, Professeur

IMPRIMERIE
R. FOULON & C^{ie}
29, RUE DEPARCIEUX, 29
PARIS — 1971

UNIVERSITEIT VAN LEIDEN
FACULTEIT DE RECHTSGEWISSENSCHAPPEN

THESIS

LA DOCTORAT EN MEDICINE

CHIMIE ORGANIQUE

LES MATIÈRES COLORANTES
ET LES MATIÈRES
DE LA CHIMIE ORGANIQUE



A MA GRAND-MÈRE
MADAME MARCEL BRISSIAUD

A MES PARENTS

Témoignage de mon amour filial.

A MES BEAUX-PARENTS

A MON MARI

A TOUTE MA FAMILLE

A MES CAMARADES D'ÉTUDE

A TOUS MES AMIS
DE L'UNIVERSITÉ DE BURLINGTON

*En souvenir d'une année d'étude et
d'amitié.*

A MONSIEUR LE PROFESSEUR B. PERTUISET

*Qui a bien voulu nous faire l'honneur
d'accepter la présidence de cette thèse et
nous prodiguer ses conseils.*

Hommage de notre respectueuse reconnaissance.

A MONSIEUR LE PROFESSEUR C.-M. POSER

*En témoignage de l'amical accueil qu'il
nous réserva dans son Service, et d'une
année riche d'enseignement médical et
humain.*

A MONSIEUR LE PROFESSEUR METZGER

*Qui nous a apporté son aide au cours de
ce travail.*

Toute notre reconnaissance.

A MES MAITRES DANS LES HOPITAUX

STAGES :

MONSIEUR LE PROFESSEUR LAMBLING

MONSIEUR LE PROFESSEUR NARDI

EXTERNAT :

MONSIEUR LE PROFESSEUR CLAISSE

MONSIEUR LE PROFESSEUR MOUCHET

MONSIEUR LE PROFESSEUR DAVID

MONSIEUR LE PROFESSEUR BRION

MONSIEUR LE PROFESSEUR BRISSAUD

MONSIEUR LE PROFESSEUR GARCIN (*in memoriam*)

MONSIEUR LE PROFESSEUR BOUDIN

MONSIEUR LE PROFESSEUR SCHERRER

MONSIEUR LE PROFESSEUR CASTAIGNE

INTRODUCTION

Trois observations de malformations artério-veineuses intracrâniennes dépendant, pour deux d'entre elles, exclusivement, et, pour la troisième, essentiellement du territoire de la carotide externe, sont à l'origine de notre travail.

Comme on le verra, dans la revue de la littérature jusqu'alors publiée, il s'agit de malformations vasculaires rares. Le système carotidien externe est, en effet, bien peu souvent intéressé dans les malformations artério-veineuses intracrâniennes. A l'occasion de ces trois cas, nous avons souligné, encore une fois, l'intérêt capital d'une investigation artériographique aussi complète que possible. L'exploration angiographique revêt une importance primordiale et doit s'efforcer d'être exhaustive, de crainte de méconnaître l'existence de certains pédicules artériels, ou, bien plus, de passer à côté d'une malformation artério-veineuse. En l'occurrence, seule l'artériographie carotidienne externe sélective permet la mise en évidence des malformations vasculaires dont nous allons retracer l'histoire clinique.

RAPPORT DES TROIS OBSERVATIONS CLINIQUES

Observation n° 1

Madame R... S..., âgée de trente-quatre ans, mère de quatre enfants, fut admise dans le Service du Professeur Pertuiset, le 24 octobre 1969, adressée par le Professeur Abada (Centre Neuro-Chirurgical d'Alger), pour investigations complémentaires, et éventuelle intervention, devant une symptomatologie clinique essentiellement composée d'une exophtalmie droite, avec hypervascularisation conjonctivale homolatérale.

A l'entrée, dans le Service Neuro-Chirurgical de La Pitié, l'entretien avec la maladie mit en lumière les symptômes suivants :

- deux ans et demi auparavant, au cours d'une grossesse, Mme R... S... notait l'installation d'un *souffle* dans l'oreille droite. Celui-ci, perçu surtout la nuit, et notamment en décubitus latéral droit, persista deux ans, isolé ;
- puis, tandis que disparaissait le souffle, s'installait progressivement une *exophtalmie droite*, associée à une hypervascularisation conjonctivale du même côté.

Début septembre 1969, la patiente, après une hospitalisation de dix jours dans un Service O.R.L., sans résultat, fut admise dans le Service du Professeur Abada (Alger), lequel, suspectant une malformation vasculaire intracrânienne, peut-être justiciable d'une intervention, l'adressa au Service Neuro-Chirurgical de La Pitié.

— A son admission dans le Service, l'exophtalmie droite était stabilisée depuis deux mois, et, depuis deux semaines, était apparue une diplopie particulièrement notable lors de la lecture de petits caractères. La patiente, par ailleurs, ne présentait aucun signe d'accompagnement, tels que : céphalées, vertiges ou vomissements.

— Les antécédents médicaux ou chirurgicaux n'apportaient aucun élément de valeur. En particulier, il n'y avait aucune notion de traumatisme récent ou ancien, de céphalées ou de diplopie, antérieurement à la maladie actuelle.

— Quant au passé obstétrical : Mme S... avait eu quatre accouchements qui se déroulèrent normalement ; pas de fausse-couche. Enfin, elle présentait des cycles réguliers.

— L'examen clinique, à l'entrée, notait avant tout : une *exophtalmie droite*, très nette, indolore, non pulsatile, et au niveau de laquelle une auscultation attentive ne percevait aucun souffle. L'étude de la motilité oculaire révélait, à droite, un déficit portant sur le regard latéral droit et sur l'élévation de l'œil droit. La patiente signalait une *diplopie* lors du regard vers le haut, ou de la lecture de petits caractères. Enfin, il existait une *mydriase droite* avec abolition du R.P.M. droit. L'examen clinique de l'œil gauche ne décelait aucune anomalie.

Le réflexe cornéen était présent, de façon bilatérale et symétrique. On ne notait pas d'anesthésie dans le territoire de l'ophtalmique ou du nerf maxillaire supérieur.

Le reste de l'examen neurologique : examen des paires crâniennes (à l'exception des oculo-moteurs droits sus-mentionnés), force musculaire, tonus, réflexes ostéo-tendineux, réflexe cutané plantaire, épreuves cérébelleuses, et enfin état de conscience, ne mettait en évidence aucun élément pathologique notable.

Enfin, la poursuite de l'examen clinique n'apportait, non plus, aucune donnée significative, restant tout entier dans les limites de la normale.

La tension artérielle était de 13,5-7 et l'électrocardiogramme normal.

Au cours de son hospitalisation, divers examens complémentaires furent pratiqués :

Tout d'abord, un examen ophtalmologique qui, à l'entrée, fournit les résultats suivants :

— *Acuité visuelle* : 2/10° à droite, 4/10° à gauche.

— *Réflexe photomoteur* absent à droite, présent à gauche.

— *Motilité* : diminution de l'élévation de l'œil droit.

— *Hertel* : œil droit : 22 ; œil gauche : 13.

— *Exophtalmie droite* légèrement décalée vers le bas, avec hypervascularisation conjonctivale, indolore, particulièrement réductible, non battante.

— *Fond d'œil* : aspect normal à gauche ; à droite, absence d'œdème papillaire, mais veines dilatées et tortueuses, et un petit œdème maculaire, certainement responsable de la baisse de vision de l'œil droit.

Au quatrième jour d'hospitalisation, le tracé électro-encéphalographique ne décelait aucune anomalie. Au huitième jour, un gamma-encéphalogramme (S.A. Tc. 99) décelait « un foyer pathologique caverno-orbitaire droit témoignant de l'existence d'un important shunt artério-

veineux caverno-orbitaire droit, avec une réduction du débit sanguin préférentielle dans la région frontale droite antérieure ».

Deux semaines après son admission, un premier examen artériographique, intéressant la carotide primitive droite, fut pratiqué. Les clichés, après soustraction, révélèrent : « L'existence d'une hypertrophie de la *maxillaire interne* qui, à sa terminaison, devient sinueuse et semble se jeter dans le *sinus caverneux*. Les clichés de trois quarts mettent mieux en évidence l'angiome situé sur la terminaison de la *maxillaire interne* et se jetant dans le *sinus caverneux* » (J. Metzger). Il parut donc indispensable de compléter cet examen par une artériographie sélective de la carotide externe droite, ce qui fut tenté trois jours plus tard. Mais ce nouvel examen opacifia, en réalité, carotide interne et carotide externe du côté droit. On retrouvait : « Une malformation vasculaire méningée à partir d'une branche de la *maxillaire interne* (branche de la carotide externe); malformation sans doute située à la terminaison de la *petite méningée*. » Il existait « un anévrysme artério-veineux se jetant dans le *sinus caverneux* et la veine ophtalmique supérieure », cependant la carotide interne paraissait également partiellement fistulisée dans le *sinus caverneux* » et semblait « injecter aussi la veine ophtalmique supérieure droite » (J. Metzger) (*fig. I et II*).

— Cliniquement, la patiente était légèrement améliorée puisque : l'exophtalmie était un peu moins accentuée que lors de son admission ; l'élévation de l'œil droit était maintenant possible et il existait une très faible réponse photomotrice à droite.

Une première intervention fut pratiquée le 26 novembre 1969 (soit un mois après l'entrée dans le Service), par B. Pertuiset.

Compte rendu opératoire : « Malade en décubitus dorsal. Incision frontale arciforme, volet fronto-temporal. La dure-mère est ouverte et le pôle antérieur du lobe temporal est réséqué. On découvre la région du *sinus caverneux* et on ne voit rien qui permette d'identifier une communication artério-veineuse. On passe alors par voie extradurale : il existe une *méningée moyenne très anormale* par son volume ; elle est coagulée. On découvre le nerf *maxillaire inférieur* et le nerf *maxillaire supérieur* et on ne voit rien entre ces deux nerfs qui permette de trouver une autre source. Pour l'anévrysme, on décide de s'en tenir là et de voir le contrôle artériographique post-opératoire pour prendre une autre décision. La paroi est refermée en quatre plans, avec drain extradural. » Les suites opératoires sont satisfaisantes. L'exophtalmie diminue.

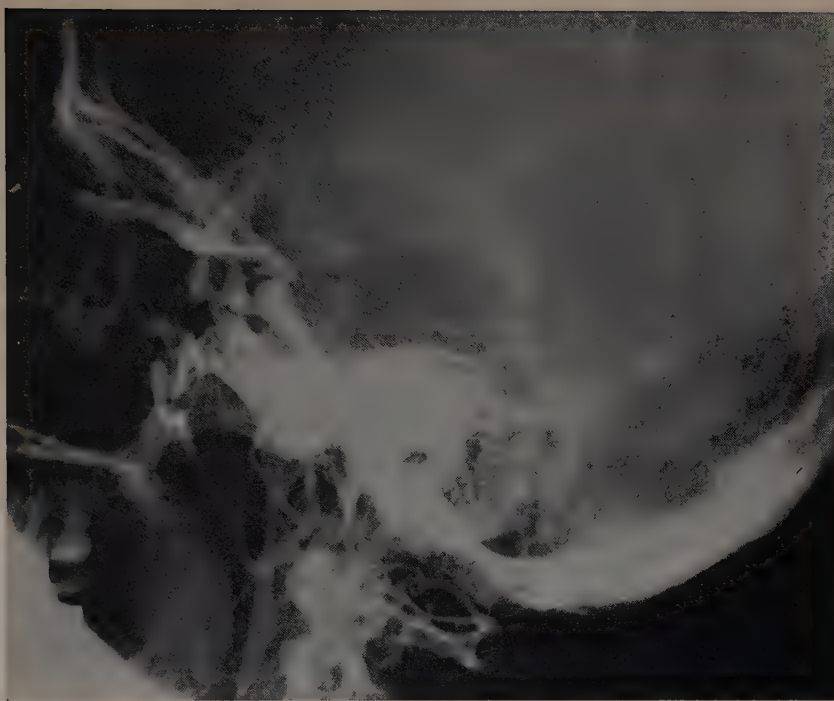


FIG. I et II (*Obs. n° 1*) : Clichés du 10 novembre 1969 (*profil et face*)



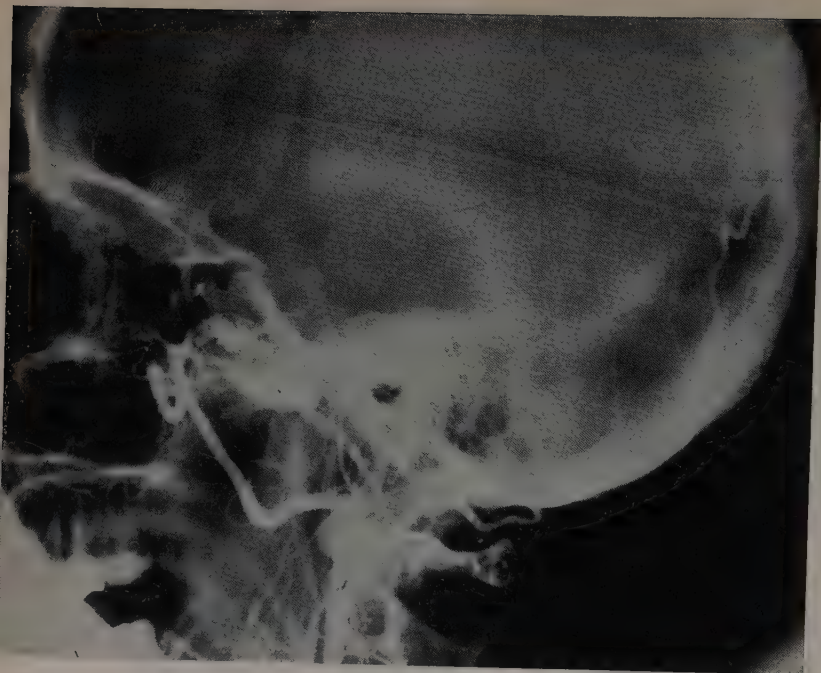
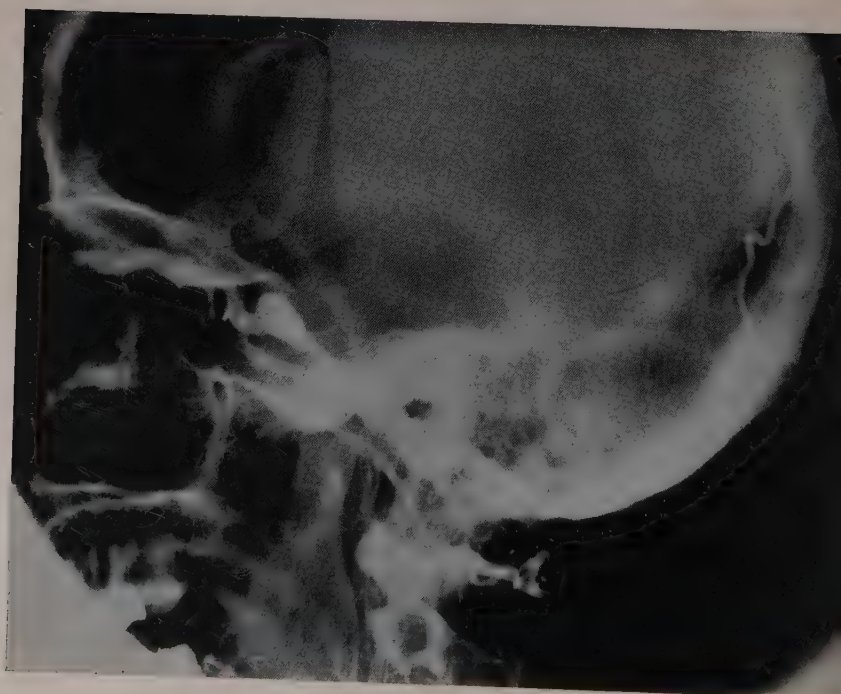


FIG. III et IV (*Obs. n° 1*) : Clichés du 16 juillet 1970 (*profils*)



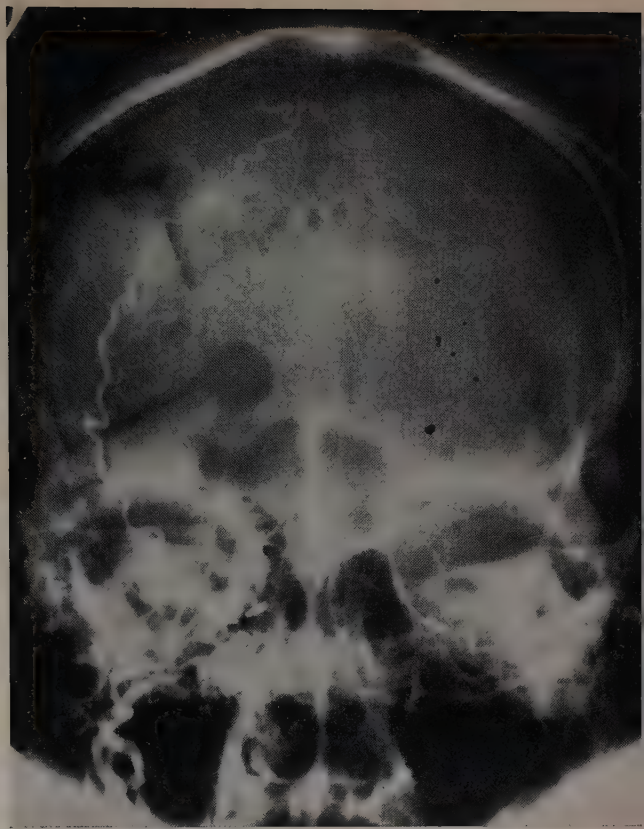


FIG. V (Obs. n° 1) :
Cliché du 16 juillet 1970

Deux semaines après la première intervention, *une deuxième opération est entreprise* à la suite de l'artériographie de contrôle objectivant la présence d'une artère nourricière de la malformation vasculaire, au niveau de l'angle inféro-externe du sinus caverneux ou encore de sa face inférieure. « La malade en décubitus dorsal, on reprend l'ancienne incision et l'ancien volet ; par voie extradurale, on enlève la grande aile du sphénoïde entre le trou ovale et le trou grand rond. Il n'est pas possible, à cause de la tension de la dure-mère, de gagner le sinus caverneux et on est obligé de sectionner le nerf maxillaire inférieur, ce qui permet de progresser. *C'est ainsi que l'on découvre une artère qui paraît venir du trou grand rond à travers l'épaisseur de l'os et qui gagne le sinus caverneux.* Un clip est posé sur cette artère et le sang venu du sinus caverneux et qui était rouge à travers une petite blessure de la paroi du sinus est redevenu noir. Il est cependant difficile d'affirmer que la totalité des artères nourricières a été interrompue. On referme la paroi en trois plans avec un drain extra-dural. »

Sur le plan clinique, au décours de cette deuxième intervention, l'exophtalmie ainsi que l'hypervascularisation conjonctivale ont diminué, et la patiente signale une meilleure acuité visuelle de l'œil droit.

Une nouvelle artériographie carotidienne externe (le 18 décembre 1969) montre « la persistance d'une image de malformation artério-veineuse, vascularisée par une branche méningée de la maxillaire interne. On voit toujours l'anastomose artério-veineuse qui fait passer le sang directement de cette artère vers le sinus caverneux et la veine ophtalmique supérieure droite. » (J. Metzger.)

Enfin, avant d'envisager la sortie de la patiente, un nouvel examen ophtalmologique confirma l'amélioration clinique notée par Mme R... S... :

- *Acuité visuelle* : 10/10° à droite ; 4/10° à gauche.
- *Réflexe photomoteur* : présent à gauche ; faible mais présent aussi à droite.
- *Mesure de l'exophtalmie* (méthode de Hertel) : œil droit : 19 ; œil gauche : 13 (soit une diminution nette de l'exophtalmie droite).
- *Motilité* normale de l'œil droit.
- *Fond d'œil* : aspect toujours normal à gauche ; à droite, papille normale, veines encore dilatées et tortueuses, mais régression de l'œdème maculaire précédemment noté.

La malade sort, et un prochain rendez-vous pour nouvel examen artériographie et ophtalmologique est fixé.

Fin juillet 1970 (soit sept mois après sa sortie), la patiente est de retour dans le Service du Professeur Pertuiset. Une nouvelle opacification de la carotide externe droite montre que le shunt artério-veineux n'existe plus qu'entre la *branche ptérygo-palatine* de la carotide externe et le sinus caverneux (*fig. III, IV, V*). La patiente est alors opérée pour la troisième fois : malade en décubitus dorsal, découverte du maxillaire inférieur, de l'artère maxillaire interne et de l'artère linguale. On a la surprise de constater l'existence d'un débit assez important venant aussi bien de la périphérie que du centre. Dans ces conditions, *il est impossible d'envoyer un embol* qui refluerait immédiatement ce sang lors de l'introduction. On tente de cathétériser l'artère, mais il existe deux coudes bien visibles sur l'artériographie et qui rendent impossible ce cathétérisme. *Dans ces conditions, on se contente de lier la maxillaire interne et la linguale* (Pertuiset, Khalil).

En novembre 1970, d'après la correspondance de la patiente et de son médecin traitant, on apprend que, cliniquement, Mme S... est très améliorée et en particulier l'exophtalmie a presque totalement disparu. Cependant, depuis la dernière intervention, la patiente présente par intermittence des phénomènes douloureux au niveau de la bouche, déclenchés par la mastication.

Enfin, actuellement, la situation reste celle-ci :

Il persiste une fistule artério-veineuse entre artère palatine postérieure et sinus caverneux droits. L'obturation d'une telle communication artério-veineuse ne serait réalisable que par l'intermédiaire d'une intervention faciale qui atteindrait gravement la motilité de la face. Aussi, la décision est-elle de surseoir à cette voie d'abord qui ne saurait être envisagée que devant une nouvelle augmentation de l'exophtalmie.

Observation n° 2

Cette observation a été publiée dans *La Presse médicale* *, par B. Pertuiset, A. Morel-Maroger, J. Philippon et C. Da Lage.

Il s'agit d'un enfant de sept ans qui, à la suite d'un traumatisme crânien (chute de bicyclette), présentait une amnésie transitoire d'environ une heure. En outre, dès après l'accident, s'installait un *souffle temporo-pariétal* gauche que l'enfant décrivait comme un sifflement.

Trois mois après le traumatisme, devant la persistance du souffle intracrânien, isolé, l'enfant est hospitalisé dans le Service Neuro-Chirurgical de La Pitié.

L'examen clinique, et neurologique en particulier, est normal, à l'exception du *souffle* : très net, continu, à renforcement systolique, entendu sur toute l'étendue du crâne ; maximal au niveau de la région temporo-zygomatique gauche, n'objectivait aucune anomalie notable. Une angiographie sélective de la carotide externe est alors décidée. Cependant, pour des raisons techniques, on obtint seulement une angiographie de la carotide primitive. Ce dernier examen fut toutefois suffisant pour opacifier une malformation vasculaire, visualisée dès le temps artériel, et injectée seulement par l'artère méningée moyenne.

A l'intervention : après volet temporal rasant la base, la malformation se présente sous la forme d'une masse bleuâtre saillant sur la face externe de la dure-mère. *La résection en masse fut possible après coagulation de la méningée moyenne* au niveau du trou petit rond et ligature d'une grosse veine se dirigeant en avant vers le sinus sphéno-pariétal. *La malformation fut donc extirpée avec le fragment dure-mérien qui l'entourait.* On ne notait aucune relation avec les vaisseaux du cortex.

Après l'opération, le souffle avait totalement disparu et une *artériographie de contrôle*, huit jours plus tard, objectivait (J. Metzger) « l'ab-

(*) *Presse Médicale*, 25 décembre 1967, **75**, n° 54, 2775-2778.

sence d'injection de la malformation malgré une bonne injection de l'artère carotide externe ».

L'examen histologique de la pièce opératoire permit d'observer au niveau d'une des coupes la communication artério-veineuse pathologique. D'autre part, l'examen histologique de l'ensemble de coupes ne montra aucune anomalie vasculaire. On était donc en présence d'une fistule artério-veineuse unique.

Observation n° 3

Madame M... P..., âgée de vingt-huit ans, mère de quatre enfants, fut admise dans le Service de Neurologie du Professeur Poser *, le 2 février 1970, pour céphalées et œdème papillaire bilatéral.

Quatre mois auparavant, Mme M... P..., qui était jusque-là en bonne santé, présenta des céphalées diffuses, diurnes, sans horaire particulier au début. Les céphalées devinrent progressivement de plus en plus fréquentes pour être, finalement, permanentes. Il s'agissait de céphalées diffuses, parfois pulsatiles, prédominant à droite. D'autre part, la patiente se plaignait d'un point douloureux, parfois battant, et saillant au niveau de la région occipitale droite. Enfin, par intermittence, elle présentait un voile devant les yeux (à nouveau plus prononcé à droite).

Une consultation neurologique, en janvier 1970, découvrit l'existence d'un œdème papillaire bilatéral. Elle fut alors admise dans le Service de Neurologie du Professeur Poser pour plus amples investigations.

L'interrogatoire ne retrouvait aucune notion de traumatisme crânien ancien ou récent, aucun déficit moteur ou sensitif transitoire, pas de diplopie, pas d'ingestion excessive d'alcool. Les céphalées n'avaient aucun rapport avec les règles. Enfin, ce n'est que bien après son admission que la malade signala avoir perçu, par intermittence, sept mois auparavant, et durant quelques semaines, un « *souffle* » au niveau de l'oreille droite.

Les antécédents de cette jeune femme, tant médicaux que chirurgicaux, n'apportèrent aucun élément de valeur. La patiente n'était pas ordinairement sujette aux céphalées ; elle ne se souvenait que d'un seul épisode céphalalgique, de quelques jours, à la suite d'une anesthésie spinale pratiquée pour un accouchement.

A l'examen clinique, on était en présence d'une jeune femme apparemment en bon état général, tout à fait consciente et coopérative. L'examen général restait entièrement dans les limites de la normale ; en parti-

(*) De Goesbriand Hospital, Burlington, Vermont, U.S.A.

culier : tension artérielle, 13-8 ; pouls, 80/mn, régulier. La malade n'était pas obèse. L'examen cutané ne décelait aucune anomalie.

Cependant, la palpation de la région occipitale droite révélait la présence d'une petite saillie (environ du volume d'une noisette) pulsatile, correspondant à la petite région douloureuse signalée par Mme M... P...

Quant à l'examen neurologique, il était entièrement dans les limites de la normale, à l'exception :

- d'un *œdème papillaire bilatéral* (sans hémorragies ni exsudats lors de l'examen d'entrée) ;
- d'un élargissement de la tache aveugle des deux côtés, avec quadransie droite, partielle, en quadrant inférieur, à l'examen campimétrique ;
- il n'existait pas d'anisocorie et les pupilles réagissaient normalement à la lumière et à l'accommodation.

Les autres paires crâniennes étaient intactes ; les tests de coordination motrice, bien exécutés, la force musculaire et la sensibilité à tous les modes, normales et symétriques ; enfin, l'équilibre non perturbé.

Au cours de son hospitalisation, la patiente, toujours sujette aux céphalées, inchangées, devenait anxieuse et dépressive. Après la première semaine d'hospitalisation, la marche semblait quelque peu oscillante, mais il était bien difficile d'attribuer sûrement à ce léger trouble une origine cérébelleuse. Cependant, on notait, aux tests de coordination, une minime dysmétrie au membre supérieur gauche. Il n'existait pas de nystagmus. Enfin, la malade, nauséuse parfois, n'avait cependant jamais vomi.

On pratiqua des examens répétitifs des champs visuels et de l'acuité visuelle. Ceux-ci objectivèrent un rétrécissement concentrique des champs visuels droit et gauche, tandis que l'acuité visuelle restait inchangée (O.D. : 20-30 ; O.G. : 20-40).

Les examens radiographiques standards pulmonaires et crâniens étaient normaux.

Un gamma-encéphalogramme, avec étude dynamique, pratiqué au second jour d'hospitalisation, fut interprété « normal » (méthode : Te.99).

Il n'y avait pas de déplacement des structures médianes à l'écho-encéphalogramme.

Un premier tracé électro-encéphalographique, au deuxième jour, était exempt de toute anomalie focale et de toute altération de type comitial. Il était pourtant « à la limite de la normale, en raison de périodes de ralentissement excessif, de fréquence thêta, se produisant alors que la patiente était tout à fait éveillée et consciente ».

Un deuxième électro-encéphalogramme, dix jours plus tard, à nouveau en l'absence de tout signe focal ou de type comitial, montrait,

par intermittence, des bouffées d'ondes thêta à prédominance temporelle. Ce dernier tracé, tout comme le premier, fit évoquer l'hypothèse du syndrome clinique appelé : « *Pseudo-tumor cerebri* » (ou encore « hypertension intracrânienne bénigne »).

On décida alors de pratiquer une encéphalographie gazeuse. Cet examen, bien qu'incomplet (incidents techniques), objectiva l'existence de petits ventricules et l'absence de déplacement. Cet aspect, à nouveau, était compatible, si l'on s'en réfère à la littérature sur ce sujet [25 et 35], avec le syndrome de « *Pseudo-tumor cerebri* ».

Malheureusement, la pression, non plus que le chiffre des protéines, du liquide céphalo-rachidien ne furent notés. Quant aux autres constituants du L.C.R., soustrait à l'occasion de l'encéphalographie gazeuse, ils apportèrent les résultats suivants : absence de cellules ; V.D.R.L. négatif ; gammaglobulines : 19 %.

Devant l'absence de signes de localisation neurologique, la persistance de l'œdème papillaire bilatéral et ces céphalées, et les résultats évocateurs de l'électro-encéphalogramme et de l'encéphalographie gazeuse, on décida d'opter pour l'hypothèse diagnostique de « *Pseudo-tumor cerebri* ». On institua donc le traitement symptomatique suivant : glycérine, 1 oz, *per os*, trois fois par jour ; Décadron, 6 mg, *per os*, quatre fois par jour durant cinq jours, puis 4 mg, quatre fois par jour.

Cette épreuve thérapeutique, cependant, se montra sans effet et, bien plus, l'œdème papillaire semblait s'aggraver. Au dixième jour d'hospitalisation, l'examen quotidien du fond d'œil révélait, à droite, une hémorragie rétinienne en flammèche.

La patiente était très déprimée, souffrait de céphalées marquées, pulsatiles, occipitales, droites surtout, maintenant et se plaignait de vision trouble de l'œil droit.

Le transfert en neuro-chirurgie (Service du Professeur Wallman) fut décidé. Une deuxième ponction lombaire, avec soustraction d'une minime quantité de L.C.R., donnait les valeurs suivantes :

- leucocytes : $2/\text{mm}^3$;
- hématies : $2/\text{mm}^3$;
- protéines : 2,94 g/litre.

Le même jour, on pratiqua une artériographie carotidienne bilatérale et vertébrale gauche ; sous-anesthésie générale. Ces examens objectivèrent alors l'existence d'une importante malformation artério-veineuse, injectée par les deux artères occipitales, ainsi que les artères vertébrales par l'intermédiaire de l'artère cérébelleuse postéro-inférieure. Le courant artériel se jetait directement dans les sinus veineux intracrâniens au niveau du pressoir d'Hérophile, et la direction du flot veineux normal était inversée, comme le montrait l'opacification à contre-courant de la grande veine de Galien et des veines cérébrales internes (fig. VI et VII).

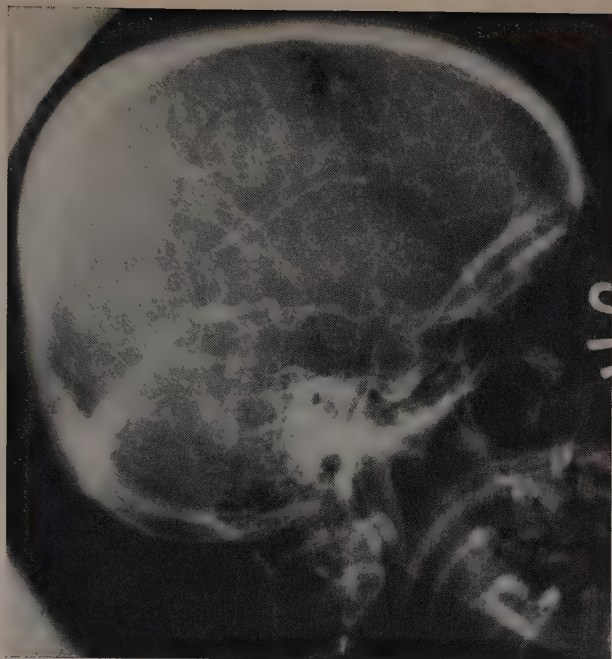
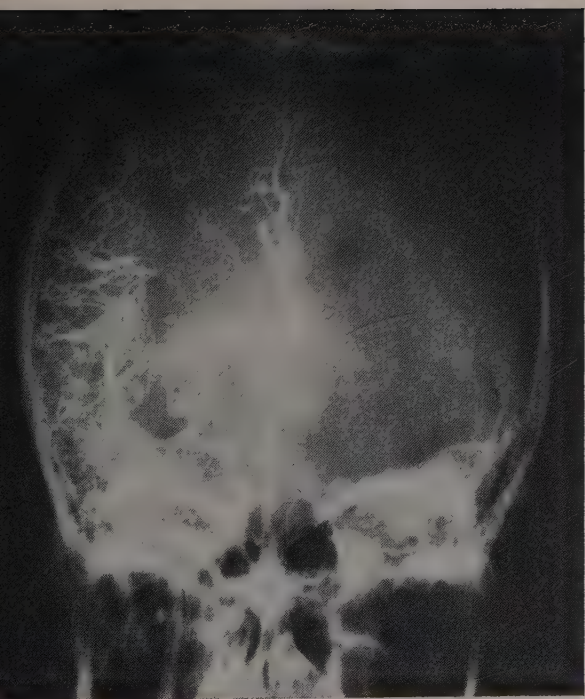


FIG. VI et VII
(Obs. n° 3)



Immédiatement après l'artériographie, la malade fut transportée en salle d'opération et placée en procubitus. Après la préparation usuelle, on pratiqua (Docteur Wallman) « une incision cutanée transversale de 10 cm de long au niveau de la protubérance occipitale externe droite, jusqu'au plan aponévrotique. Une dissection minutieuse dégagait alors de volumineux vaisseaux, alimentés des deux côtés, par des artères également volumineuses, qui n'étaient autres que les artères occipitales. Les deux artères occipitales furent ligaturées, ainsi que leurs collatérales nourricières, et excisées ».

A l'examen histologique des pièces opératoires, les coupes ne montrèrent aucune anomalie des parois artérielles.

A la suite de cette opération, les céphalées étaient notablement améliorées. Mais l'examen quotidien du fond d'œil n'objectiva aucune régression des signes œdémateux et la patiente se plaignait toujours de vision trouble (surtout de l'œil droit). L'examen campimétrique du champ visuel mettait en évidence le même élargissement de la tache aveugle des deux côtés ; toutefois, on ne notait plus de constriction du champ visuel. Le reste de l'examen neurologique et clinique, en général, était entièrement dans les limites de la normale. L'auscultation du crâne et des vaisseaux du cou ne percevait aucun souffle.

Une semaine après la première intervention, la patiente fut opérée une seconde fois. On pratiqua alors une *ligature* (avec excision) de l'artère temporale superficielle droite, artère qui participait également à l'injection de la malformation artério-veineuse. Un examen histologique du fragment artériel excisé ne révéla aucune anomalie.

Lors de sa sortie de l'hôpital, neuf jours après la deuxième intervention, la patiente n'était plus céphalalgique, mais se plaignait toujours de vision floue de l'œil droit.

A l'examen du fond d'œil, l'œdème papillaire, toujours net, surtout à droite, avait cependant légèrement diminué. L'examen du champ visuel et la mesure de l'acuité visuelle (O.D. : 20-40 ; O.G. : 20-30) restaient inchangés. Enfin, une troisième ponction lombaire, vingt-quatre heures après la deuxième opération, donnait les résultats suivants :

- hématies : 155/mm³ (ponction traumatique) ;
- absence de cellules ;
- protéines : 0,31 g/litre ;
- pression initiale : 23 cm.

Revue en consultation neurologique, dix jours, puis cinq semaines après sa sortie, la malade n'avait pas eu de récidives de céphalées.

Au fond d'œil, persistait un œdème papillaire, et la patiente accusait toujours une vision trouble du côté droit surtout.

Un nouveau gamma-encéphalogramme, avec étude dynamique, cinq semaines après la dernière intervention, montrait une accélération du débit circulatoire à droite, avec une distribution de la radioactivité symétrique et dans les limites de la normale.

A l'heure où nous publions ce travail, nous n'avons pas connaissance de nouvelles données cliniques ou para-cliniques concernant cette jeune femme.

REVUE DE LA LITTÉRATURE

Laissant de côté la classification de Bergstrand (1936) [1], nous adopterons ici, le plus souvent, le terme de « malformation artério-veineuse », qui nous semble plus général, ou encore celui d'anévrysme artério-veineux.

— Ces malformations représentent, selon Grinker et Sahs [2] : 2 % de toutes les tumeurs intracrâniennes ; 1,5 à 4 % selon Perret et Nishioka [3].

— Tous les auteurs s'accordent pour souligner le fait que, dans la majorité des cas, les premiers symptômes apparaissent au cours de la deuxième ou troisième décade de la vie : 39 % sur 53 observations publiées par Castaigne, Buge, Lhermitte, Pertuiset [4] ; 50 % sur une série de 95 patients dans l'étude de Svien et Mc Rae [5].

— Olivecrona et Riives, en 1948 [6], dans une revue de 43 cas d'anévrysmes artério-veineux cérébraux, aboutissent aux résultats suivants, que nous avons résumés dans le *Tableau I*.

On constate l'extrême rareté de la participation du système carotidien externe dans les malformations artério-veineuses cérébrales, puisque sur 43 cas, les auteurs n'observèrent aucune malformation ayant une participation artérielle uniquement carotidienne externe, et seulement 7,9 % partiellement tributaires de la carotide externe.

Parmi les 453 observations de malformations artério-veineuses « crânio-cérébrales », rapportées par Perret et Nishioka [3] :

4 seulement dépendaient exclusivement du système de la carotide externe et, dans les 4 cas, la malformation était tout entière extra-crânienne.

Dans 1 cas, parmi les 7 cas (sur la série de 453 patients) de malformations artério-veineuses à la fois intra et extracrâniennes, les auteurs indiquent l'artère en cause : la carotide externe gauche, en particulier, sa branche occipitale.

Enfin, 39 sujets étaient porteurs d'une fistule carotico-caverneuse. Au chapitre du traitement de ces fistules, Perret et Nishioka signalent : *dans 2 cas*, lors de l'intervention, la ligature de la carotide commune associée à celle de la carotide externe ; *dans 1 cas*, la ligature de la carotide interne associée à celle de la carotide externe ; *dans 3 cas*, au cours de la deuxième intervention, la ligature de la carotide externe, soit seule, soit associée à celle de la carotide interne. Aussi, peut-on supposer que dans 6 cas seulement sur 39, l'artère carotide externe participait de façon plus ou moins importante à l'injection de la malformation carotico-caverneuse.

TABLEAU I : Malformations artério-veineuses intra-cérébrales.
Fréquence relative des divers territoires artériels intéressés

SYSTÈMES ARTERIELS	DROITE	GAUCHE	TOTAL
A. cérébrale ant.	9,3 %	4,6 %	13,9 %
A. cérébrale moy.	21 %	37 %	58 %
A. cérébrale ant. et A. cérébrale moy.	7 %	2 %	9 %
A. cérébrale post.	2,3 %	0 %	2,3 %
A. cérébrale moy. et A. cérébrale post.	4,6 %	0 %	4,6 %
A. carotide ext.	0 %	0 %	0 %
A. carotide ext. et A. cérébrale ant.	2,3 %	2,3 %	4,6 %
A. carotide ext. et A. cérébrale pos	2,3 %	0 %	2,3 %
A. vertébrale	2,3 %	2,3 %	4,6 %

Malformations artério-veineuses entre carotide externe et sinus caverneux

• Revue de la littérature à propos du cas n° 1

A l'occasion de notre première observation, concernant une malformation artério-veineuse rare, puisque intéressant des branches de la carotide externe exclusivement et le sinus caverneux, nous avons tenté, dans le *Tableau II*, de réunir les diverses observations déjà publiées à ce sujet.

TABLEAU II : Communication artério-veineuse entre la carotide externe (exclusivement ou partiellement) et le sinus caverneux

REFERENCES	AUTEURS	BRANCHES DE LA CAROTIDE EXT.	PARTICIPATION DU SYSTEME CAROTIDIEN INT.	ANTECEDENTS DE TRAUMA.
8	HAYES G.J. 1963 - 3 cas -	2 branches de l'A. maxillaire int. droite 2 branches de l'A. maxillaire int. gauche et 1 branche de l'A. pharyngienne ascend. 1 branche de l'A. maxillaire int. droite et 1 branche de l'A. pharyngienne ascend.	+ + +	+ + +
9	ROSENBAUM A.E. SCHECHTER M.M. 1969 - 1 cas -	1 branche de l'A. maxillaire int. droite	0	0
10	CASTAIGNE et coll. 1966 - 1 cas -	Des 2 côtés : injection des sinus pétreux inf. et caverneux par les branches profondes (n° 1) de l'A. maxillaire int. et, peut-être, de la pharyngienne ascend.	0	0
11	MINGRINO et MORO 1967 - 1 cas -	1 branche de l'A. maxillaire int. gauche	0	0
(n° 1) : Branches prof. de la maxill. int. : A. Vidianne, Pterygoïdienne, petite méningée.				

La symptomatologie, dans tous les cas, est quasiment univoque, la malformation carotide externe-sinus caverneux se traduisant (de même que l'anévrysme A.V. carotide interne-sinus caverneux) par :

- exophtalmie unilatérale, souvent pulsatile ;
- hypervascularisation conjonctivale homolatérale ;
- souffle, audible au niveau du globe oculaire ;
- baisse de l'acuité visuelle homolatérale ;
- atteinte oculo-motrice homolatérale.

Tous signes qui peuvent être au complet, ou diversement associés.

Notre *première patiente* ne fait pas exception puisqu'elle présentait : exophtalmie droite, hypervascularisation conjonctivale droite, souffle audible au niveau du globe oculaire droit, diminution de l'élévation de l'œil droit et baisse de l'acuité visuelle à droite. D'autre part, l'anamnèse chez cette patiente, de même que dans les cas de Rosenbaum, de Castaigne et coll., et de Mingrino et Moro, ne permit de mettre en évidence *aucun traumatisme* crânien ancien ou récent. Il s'agissait donc d'une malformation artério-veineuse « spontanée ».

Avant de tenter de mieux analyser la constitution de ces fistules artério-veineuses entre système carotidien externe et sinus caverneux, il convient de faire un bref rappel anatomique.

RAPPEL ANATOMIQUE :

1° L'*artère carotide externe* compte *sept collatérales principales* qui sont, par ordre d'émergence : la thyroïdienne supérieure, la linguale, la faciale, la pharyngienne ascendante, l'occipitale, l'auriculaire postérieure et les artères parotidiennes.

Puis la carotide externe se divise en *deux branches terminales* : la temporale superficielle et la maxillaire interne.

On décrit à l'artère temporale superficielle :

- trois branches collatérales principales :
 - l'artère transversale de la face ;
 - l'artère zygomato-malaire ;
 - et l'artère temporale profonde moyenne (inconstante) ;

- deux branches terminales :
 - l'antérieure ou frontale ;
 - la postérieure ou pariétale. « Toutes deux se ramifient dans les téguments de la partie latérale du crâne et s'anastomosent d'une part entre elles, d'autre part avec l'artère frontale en avant, l'auriculaire postérieure et l'occipitale en arrière. » (Rouvière, *Traité d'anatomie.*)

Quant à l'artère maxillaire interne, elle donne quatorze collatérales que nous classerons comme suit :

- cinq branches ascendantes :
 - A. tympanique ;
 - A. méningée moyenne ;
 - A. petite méningée ;
 - A. temporale profonde postérieure ;
 - A. temporale profonde antérieure ;
- cinq branches descendantes :
 - A. dentaire inférieure ;
 - A. massétérine ;
 - A. buccale ;
 - A. ptérygoïdienne ;
 - A. palatine supérieure ;
- deux branches antérieures :
 - A. alvéolaire ;
 - A. sous-orbitaire.
- deux branches postérieures :
 - A. vidienne ;
 - A. ptérygo-palatine.

2° En ce qui concerne le *sinus caverneux*, rappelons qu'il reçoit de nombreux affluents :

- sinus coronaires (ou sinus intercaverneux) ;
- veines ophtalmiques et veine centrale de la rétine ;
- sinus sphéno-pariétal de Breschet ;
- des veines dures et des veines du sinus sphénoïdal.

Le sang apporté à l'orbite par l'artère ophtalmique (seule branche collatérale importante de la carotide interne) et ses branches, *retourne au sinus caverneux par les veines ophtalmiques.*

L'anévrysme carotico-caverneux, comme tous les anévrysmes artério-veineux, s'accompagne d'une dilatation des veines adjacentes, c'est-à-dire, en l'occurrence, des veines ophtalmiques. Ainsi s'explique l'exophtalmie pulsatile de telles malformations artério-veineuses.

S. Stattin (1961) [12], procédant à des dissections et examens artériographiques, aboutit aux conclusions suivantes, en ce qui concerne le système carotidien externe : la carotide externe fournit de façon constante de petits vaisseaux qui vascularisent la dure-mère.

Les clichés artériographiques de Hayes (1963) [8] montrèrent que ces petites branches artérielles, de même que des collatérales de l'artère sous-orbitaire (branche de la maxillaire interne) peuvent être à l'origine de fistules artério-veineuses avec le sinus caverneux.

Notre observation n° 1, ainsi que les précédentes publications déjà mentionnées (Hayes, Rosenbaum et Schechter ; Castaigne et coll., Minguino et Moro), suffisent par elles-mêmes à souligner l'intérêt capital d'une investigation artériographique complète. En effet, il apparaît avec évidence que, dans tous ces cas, *ce fut l'angiographie carotidienne externe sélective qui donna la clé du diagnostic*. Dans la publication de Castaigne et coll. (1968), la communication artérielle avec le sinus caverneux intéressait même les deux carotides externes.

• Revue de la littérature à propos du cas n° 2

L'observation n° 2, que nous rapportons, est celle d'un enfant de sept ans chez lequel s'installa, après un traumatisme crânien, un souffle intracrânien temporo-pariétal gauche traduisant l'existence d'une malformation artério-veineuse entre l'artère *méningée moyenne* et le sinus sphéno-pariétal gauches, par l'intermédiaire d'une veine durale très dilatée. Nous avons, ici encore, tenté de revoir aussi largement que possible, la littérature, en vue de relever des cas apparentés.

Le *Tableau III* réunit le résultat de ces recherches.

TABLEAU III : Malformations artério-veineuses intra-crâniennes avec participation de l'artère méningée moyenne
(branche de la maxillaire interne)

REFERENCES	AUTEURS	NOMBRE DE CAS	ANTEC. DE TRAUMA	FRACTURE	MALFORMATION A.V. INTRACRANIEUNE		SYMPTOMES INITIAUX	AGE DU PATIENT
					ARTERES	SINUS VEINEUX OU VEINES		
13	PINCHER 1951	1	+	+	A. méningée moy. G.	Non précisé	Souffle oreille G.	24 ans
14	MARKHAM 1961	1	0	0	A. méningée moy. D.	Grand sinus pétreux	Souffle oreille D.	19 ans
15	JACKSON et DU BOULAY 1964	1	+	F. linéaire pariétale G. croisant le sillon de l'A. Men. Moy.	A. méningée moy. G.	Veines diploïques	Perte de connaissance Hémorragie méningée	56 ans
16	PAKARINEN 1965	1	+	0	A. méningée moy. D.	Sinus sphéno-pariétal	Souffle oreille D.	25 ans
17	SUNANWELA 1966	2	+	F.stellaire des os frontal et pariétal D	A. méningée moy. D.	Veines dures drainées par le sinus long - sup.	Confusion mentale Céphalées temporales D	38 ans
18	CANTU, FERRIS et BAKER 1968	1	0	0	A. méningée moy. D.	idem	Confusion mentale Malf. Ext. pulsatile fronto-pariétale	24 ans
17	HANDA J., SHIMIZU, SATO et HANDA H. Janv. 1970	2	+	F. linéaire temporo- pariétale D	A. méningée moy. D. (# 2)	Non précisé	2 crises comitiales (Grand mal) (# 1)	74 ans
			+	F. linéaire temporale G	A. méningée moy. G.	Sinus longitudinal sup.	Désorientation Céphalées Baisse A. visuelle O.D.	34 ans
							Perte de connaissance (2 heures) Céphalées Baisse A. visuelle bilatérale	52 ans

(# 1) Antécédents : Hémorragie méningée, à l'âge de 26 ans - Radios Crâne Standards : Calcifications

(# 2) On découvre, en outre, un anévrisme de la temporale superficielle.

Tout d'abord, il convient de constater la rareté des cas d'anévrysmes *artério-veineux* intéressant l'artère méningée moyenne. En effet, après une large revue de la littérature, nous n'avons retrouvé que 7 publications et, au total, 10 observations de semblables malformations vasculaires. Parmi celles-ci, le drainage veineux ne fut pas toujours précisé, mais nous voyons mentionnés :
— le sinus pétreux supérieur (1 cas) [14];
— le sinus longitudinal supérieur (2 cas) [17];
— le sinus sphéno-pariétal (1 cas) [16] (cas très similaire au nôtre).

Ceci illustre l'avis émis par J. Handa et coll. [19] : « Quand se développe une communication entre l'artère méningée moyenne et des veines, les principales voies de drainage sont : le sinus longitudinal supérieur, les sinus pétreux ou le sinus sphéno-pariétal. » Dans le même article, les auteurs concluent : « Quand l'artère méningée moyenne subit un traumatisme, le devenir des patients est fonction de l'association de divers facteurs. La conséquence la plus fréquente est la formation d'un hématome extradural rapidement expansif. Ailleurs, le sang extravasé peut être circonscrit et il se forme un faux anévrysme. Quand la situation anatomique le permet, une fistule artério-veineuse peut se former entre l'artère méningée moyenne et des veines. Étant donné, alors, qu'une quantité considérable de sang, provenant de l'artère méningée moyenne rompue, est détournée par la fistule, la constitution éventuelle d'un hématome extra-dural est retardée, ou, très limitée. » Dans ce cas, la malformation artério-veineuse est d'origine traumatique et non congénitale semble-t-il, comme c'est, ailleurs, pratiquement toujours le cas.

Nous rappellerons encore une observation de Ramamurthi et Balasubramanian (1966) [20]. Le cas n° 1, décrit par ces auteurs, était celui d'une jeune femme de vingt-trois ans, sans antécédents de traumatisme, présentant : céphalées depuis huit ans et souffle intracrânien depuis quatre ans. Au F.O., lors de son admission, une atrophie optique secondaire bilatérale. L'exploration artériographique mit en évidence la présence de vaisseaux anormaux, très dilatés : artères méningées moyennes droite et gauche, et artères occipitales droite et gauche, drainées par le sinus longitudinal supérieur et le pressoir d'Hérophile.

● Revue de la littérature à propos du cas n° 3

L'observation n° 3 est celle d'une jeune femme de vingt-huit ans, sans antécédent de traumatisme, souffrant de céphalées depuis quatre mois. Un examen du fond d'œil mit en évidence un œdème papillaire bilatéral. L'examen retrouvait au niveau du scalp une petite masse occipitale droite, pulsatile. Les investigations artériographiques objectivèrent l'existence d'une malformation artérioveineuse très particulière, car :

- à la fois intra et extra-crânienne ;
- intéressant *principalement les artères occipitales* (droite surtout), mais aussi l'artère vertébrale par l'intermédiaire de l'artère cérébelleuse postéro-inférieure droite ;
- ces artères anormales, dilatées, se jetaient, à plein canal, dans les sinus veineux intracrâniens dans la région du pressoir d'Hérophile.

Il s'agit donc, ici, d'une malformation à la fois intra et extra-crânienne, et dépendant du système carotidien externe (artères occipitales) et, à un moindre degré, du système vertébral. Nous avons cependant jugé que cette observation ne sortait pas du cadre de notre travail puisque, en effet, elle avait une traduction essentiellement intracrânienne et était principalement injectée par le système carotidien externe.

Ici, à nouveau, nous avons rassemblé dans le *Tableau IV*, les résultats de notre revue de la littérature.

Enfin, Castaigne, Buge, Lhermitte et Pertuiset [4] rapportèrent (parmi les 53 observations de malformations artérioveineuses intracérébrales qu'ils publièrent en 1968) un cas où existait une anastomose transosseuse entre le système carotidien externe du scalp et le système méningé.

À propos de notre troisième observation, nous voudrions rappeler brièvement le point suivant : la symptomatologie, tant clinique qu'électro-encéphalographique et radiologique (encéphalographie gazeuse) était très évocatrice du syndrome appelé « *Pseudotumor cerebri* », « hypertension intracrânienne bénigne », ou encore « méningite séreuse ». Melvin Greer [25] définit ainsi ce syndrome : « L'hypertension intracrânienne bénigne est un syndrome

caractérisé par une augmentation de la pression intra-crânienne, *en l'absence* de modifications radiologiques ou du liquide céphalo-rachidienne, qui permettraient d'évoquer : une masse intracrânienne, un processus infectieux ou une obstruction du système ventriculaire. »

On voit donc que si, dans ce cas, l'on s'était arrêté à ce diagnostic (qui implique une évolution spontanément régressive, donc une thérapeutique uniquement symptomatique), on serait passé à côté d'une malformation vasculaire, traitable chirurgicalement. Un bilan artériographique complet fut l'examen décisif.

ORIGINE CONGENITALE

Tous les auteurs, actuellement, s'accordent, à la suite de Kaplan, Aronson et Browder (1961) [26], pour reconnaître une origine congénitale aux malformations artério-veineuses intracérébrales. Celles-ci représenteraient la persistance d'une communication artério-veineuse, c'est-à-dire d'un shunt artério-veineux, qui normalement disparaît pour laisser place à un réseau capillaire interposé entre artère et veine.

CONSIDERATIONS GENERALES

— I —

Des nombreuses publications à propos des malformations artério-veineuses intra-crâniennes du *territoire carotidien interne* se dégagent, entre autres, les points suivants :

1) Siège

Elles sont, pour la grande majorité, supra-tentorielles. Selon Olivecrona et Ladenheim [7] : 7,2 % seulement (dans une étude portant sur 124 malformations vasculaires de ce type) étaient infra-tentorielles. Krayenbuhl et Yasargil [36], pour une série de 800 malformations artério-veineuses intracrâniennes, obtinrent des résultats comparables à 6,2 % infra-tentorielles.

2) Symptomatologie initiale. Evolution

« L'évolution la plus fréquente est constituée par la rupture qui peut se faire dans les espaces sous-arachnoïdiens, mais, plus souvent, le sang fait irruption en pleine substance cérébrale ou dans le système ventriculaire. » (B. Pertuiset [27].) Et, *toujours à propos des malformations artério-veineuses intracrâniennes dans leur ensemble* (sans tenir compte du système artériel nourricier, c'est dire qu'il s'agit dans la très grande majorité de malformations dépendant du *système carotidien interne*), nous avons regroupé

TABLEAU V

	1948 OLIVECRONA et RIVES (6)	1953 Mc. KENZIE (29)	1956 HAMILTON PATTERSON et Mc. KISSOCK (28)	1963 MARINI PERRIA GIOVANELLI (31)	1965 Mc. RAE (5)	1966 PERRET et NISHIOKA (3)	1968 CASTAIGNE et coll. (4)	1970 MOODY et POPPEN (30)
Nombre de cas	43	50	110	84	95	545	53	105
Comitalité	30 %	32 %	26 %	46 % (dont 22 % focales)	46 %	28 %	28 %	53 %
Hémorragie - méningée - intra- cérébrale - méningée et intra-c.	25 %	30 %	41 %	58 %	32 % 21 %	68 %	62 % 20 %	42 %
Céphalées		24 %	21 %		34 %		7,5 %	
Déficit moteur	50 %	12 %	7 %	21 %	21 %	36,4 %	37 %	37 %
Souffle intracrânien	25 %			25 %	25 %	12,5 %		
Oedème papillaire	25 %						1,7 %	

dans le *Tableau V*, plusieurs données statistiques quant à la fréquence relative des principaux symptômes initiaux révélateurs de l'existence d'une telle malformation.

— II —

Par contre, si nous revenons au sujet de notre thèse : les *malformations artério-veineuses intracrâniennes du territoire de la carotide externe*, les résultats précédentes ne peuvent être considérés comme valables :

1° Tout d'abord, parce que le nombre trop limité des publications parues jusqu'à ce jour, à propos de telles malformations, n'en permet pas une étude statistique.

2° Cependant, on peut, peut-être, relever certains points (cf. *Tableaux II, III et IV*). Il semble que :

1) Siège

La répartition de ces malformations, quant à leur localisation, ne montre pas de nette prédominance supra-tentorielle.

2) Symptomatologie

L'existence d'un souffle semble beaucoup plus fréquente ; c'est souvent le symptôme initial et majeur qui amène le patient à consulter.

— La probabilité de l'apparition d'une comitialité semble beaucoup plus faible.

— On ne retrouve pas, semble-t-il, la prédominance de l'hémorragie méningée en tant que symptôme révélateur.

— Mais les fistules carotide interne ~ sinus caverneux et carotide externe ~ sinus caverneux semblent beaucoup plus étroitement comparables.

LES EXAMENS COMPLEMENTAIRES DANS LES MALFORMATIONS ARTERIO-VEINEUSES INTRACRANIENNES

1) Radiographies simples du crâne

Le plus souvent, les clichés seront tout à fait normaux.

Ailleurs, ils peuvent objectiver : une accentuation des sillons de l'artère méningée moyenne ; un trait de fracture particulièrement suspect s'il traverse le sillon de l'artère méningée moyenne ; des calcifications classiquement « en coups d'ongles » ; des images d'érosion osseuse localisée. Mais tous ces signes sont *rare*s et, d'autre part, nullement spécifiques. Seules les calcifications, lorsqu'elles affectent un aspect en double liseré, curviligne, seraient pathognomoniques, selon Olivecrona et Riives [6].

2) Electro-encéphalogramme

Souvent, encore, cet examen sera normal. Parfois, cependant, des altérations, en rien spécifiques, pourront apparaître : ondes thêta diffuses (par exemple s'il existe une hémorragie méningée, delta polymorphe).

Cet examen ne sera donc pas, non plus, d'un très grand secours diagnostique. Olivecrona et Riives, sur leur série de 105 patients [6], rapportent 21 E.E.G. anormaux : 15 avec anomalies focales, 6 avec anomalies diffuses.

3) Gamma-encéphalogramme

Généralement pratiqué avec l'iode marqué (porté par une sérum-albumine), ou encore avec le Technicium (99 mTc) ou le mercure (Hg^{197}), il sera positif si la malformation est de taille moyenne (environ au moins 4 cm de diamètre). La malformation artério-veineuse se traduira alors par une fixation radio-isotopique précoce et importante. Mais les petites malformations pourront passer inaperçues, de même les malformations thrombosées seront mécon-
nues.

Kelly, Eben, Courtland, Douglas (octobre 1969) [32], sur un matériel d'étude de 70 cas de malformations artério-veineuses intracrâniennes (dont 57 hémisphériques, 8 centrales : thalamiques, noyaux gris centraux et pédoncules ; 5 dans la fosse postérieure), rapportent les résultats des gamma-encéphalogrammes pratiqués pour 60 de ces malformations. Il s'agissait, en l'occurrence, d'un examen radio-isotopique utilisant le mercure marqué (Hg^{197}) (700 à 1 000 μC). Les résultats furent les suivants :

— Toutes les malformations artério-veineuses ayant 6 à 10 cm de diamètre furent objectivées par le gamma-encéphalogramme.

— Les malformations artério-veineuses de 4 à 5 cm de diamètre donnèrent également toutes des résultats positifs au gamma-encéphalogramme, mais de façon moins frappante.

— Enfin, en ce qui concerne les malformations artério-veineuses inférieures à 3 cm de diamètre, elles donnèrent des résultats dissociés, puisque 11 patients eurent une exploration « normale » (dans ces cas, la malformation était souvent proche de la ligne médiane).

Enfin, les auteurs font observer que le Technicium (99 m Te) semble donner de meilleures « définitions » des lésions que le mercure.

4) Artériographie

Mais c'est avant tout à l'artériographie que revient la place de choix. Elle permet, seule, d'affirmer le diagnostic, de localiser exactement la malformation artério-veineuse, de préciser exactement ses pédicules. C'est non seulement l'examen indispensable

bien sûr avant toute intervention chirurgicale, mais aussi, l'examen de contrôle indispensable pour juger de l'efficacité d'une intervention. Surtout, il faudra pratiquer une *étude angiographique complète*, afin de ne pas courir le risque de méconnaître une malformation artério-veineuse de siège ou d'afférences inhabituelles.

Afin, aussi, d'avoir connaissance de toutes les afférences artérielles et efférences veineuses de cette malformation intracrânienne.

Evidemment, l'on opacifiera, en premier lieu, le ou les vaisseaux (carotide interne, vertébrale ou carotide externe) les plus suspects (selon les données de la clinique). Mais, une fois cet examen pratiqué, deux cas peuvent se présenter :

1) *L'artériographie ne décèle aucune image pathologique.* On s'efforcera, alors, de mettre en évidence la malformation artério-veineuse que clinique et examens paracliniques permettent de suspecter. Et, pour ce faire, on injectera les autres systèmes artériels : carotidiens interne et externe ; vertébraux ; unilatéraux et controlatéraux.

2) *L'artériographie objective la présence d'un anévrysme artério-veineux.* S'il existe le moindre doute, on ne s'en tiendra pas là et l'on opacifiera également les autres systèmes artériels (carotide interne, externe, vertébrale), homolatéraux, voire controlatéraux, susceptibles de participer à la vascularisation de la malformation artério-veineuse découverte.

Afin d'illustrer l'importance primordiale que revêt cet examen artériographique complet, et en particulier la nécessité de ne pas omettre le système carotidien externe, il nous suffit tout d'abord de considérer à nouveau nos trois observations.

• CAS N° 1

Tandis que la clinique évoquait une fistule carotico-caverneuse, si l'on peut dire « classique », c'est-à-dire intéressant le système carotidien interne, ce fut l'artériographie carotidienne primitive, puis carotidienne externe sélective qui révéla la participation exclusive du système carotidien externe.

- CAS N° 2

Le premier examen artériographique, opacifiant uniquement la carotide interne, fut négatif. C'est l'angiographie carotidienne externe sélective qui objectiva alors la présence d'une malformation artério-veineuse très inhabituelle, puisque dépendant uniquement du territoire carotidien externe.

- CAS N° 3

La malformation artério-veineuse extra et intracrânienne (de la fosse postérieure) était irriguée par les artères occipitales droite et gauche, et par l'artère cérébelleuse postéro-inférieure droite (branche de l'artère vertébrale).

Enfin, nous citerons ici quelques exemples relevés dans la littérature et montrant bien la nécessité impérieuse d'une étude artériographique complète pour découvrir ou préciser toutes les composantes vasculaires d'une lésion intracrânienne artério-veineuse.

Dilenge, David, Roeser, Aboulker (1963 [22]) publient 3 cas d'« anévrisme artério-veineux cérébraux opacifiés par l'artériographie de l'artère carotide externe ».

La *première patiente* était hospitalisée pour hémiplégie et aphasie. L'artériographie de la carotide interne objectiva l'existence d'une large malformation artério-veineuse temporo-pariétale gauche. L'artériographie de la carotide externe montra la participation importante d'une artère occipitale hypertrophiée, avec deux pédicules dirigés vers la malformation. La patiente ne fut pas opérée « en raison des dimensions importantes et du siège de la malformation vasculaire », mais, « si une intervention avait pu être décidée, il aurait été utile au chirurgien de connaître les pédicules carotidiens externes ».

Chez la *deuxième patiente*, hospitalisée pour crises B.J., l'artériographie de la carotide interne et de l'artère vertébrale « avait montré un énorme A.A.V. étendu à toute la région frontale et pariétale gauche ». L'artériographie de la carotide externe mit en évidence une participation certaine de cette artère qui fournissait trois pédicules bien individualisés, ce qui permit au chirurgien de lèrer ces pédicules au début de l'intervention.

Enfin, la *troisième malade* était hospitalisée pour hémorragie méningée, hémianopsie droite et monoparésie du membre inférieur droit. L'opacification de l'artère carotide interne ne mit en évidence aucune image anormale. Mais l'artériographie sélective de la carotide externe montra une hypertrophie des branches méningées postérieures, vascularisant un anévrysme artério-veineux de la fosse postérieure. « Si l'on s'était contenté de la seule opacification de l'artère carotide interne, on serait passé à côté d'une malformation vasculaire intracérébrale qui aurait pu se rompre à nouveau. »

Mentionnons encore : Mingrino et Moro [11] qui rapportèrent (1967) un cas de fistule entre carotide externe et sinus caverneux, et à cette occasion, rappellent les précédentes observations de Fincher [13], Markham [14], Iraci et Cantu [18], Suwanwela [17], Pakarinen [16] : « Dans tous ces cas, une artériographie sélective carotidienne interne et carotidienne externe furent nécessaires pour définir exactement le type de la malformation vasculaire et ses composantes hémodynamiques. »

TRAITEMENT

Il n'existe que deux alternatives quant à la thérapeutique des malformations artério-veineuses intracrâniennes : l'abstention ou l'intervention chirurgicale.

1° *L'abstention* découle des contre-indications de l'opération :

a) Malformation artério-veineuse inopérable, car :

— trop étendue ;

— située au niveau du tronc cérébral, ou des noyaux gris centraux.

b) Sujet en mauvais état général : trop âgé, ou porteur d'une tare.

2° *L'intervention chirurgicale* qui peut revêtir deux aspects :

a) L'embolie des artères nourricières :

— par fragment musculaire ;

— ou par billes de plastique.

Cette embolie est facilitée par le cathétérisme le plus loin possible des artères nourricières.

b) L'ablation en masse de la malformation, ce qui est très possible dans le territoire de l'occipitale ou de la méningée moyenne, et beaucoup plus difficile (cas n° 1) dans le territoire des collatérales axiales de la carotide externe.

CONCLUSION

Au terme de ce travail se dégagent les remarques suivantes :

1) La rareté des malformations artério-veineuses intracrâniennes dépendant en partie ou, bien plus encore, exclusivement, du territoire de la carotide externe.

2) La symptomatologie de ces malformations qui, en dépit du nombre très restreint publié jusqu'alors, semble différente car :
— exposant moins aux risques de rupture ou de développement d'une comitialité ;
— beaucoup plus fréquemment, encore, révélées par un souffle souvent très invalidant pour le patient.

3) Le rôle primordial de l'exploration artériographique :
— rôle essentiellement *diagnostique* : seule l'opacification du territoire carotidien externe permet, ici, de reconnaître les malformations artério-veineuses intracrâniennes en cause, et d'en visualiser très précisément tous les pédicules artériels ;
— mais aussi, *rôle pronostique indispensable*, l'artériographie de contrôle permettant de juger de l'efficacité de l'intervention.

4) Enfin, quant au traitement de ces malformations, il existe pratiquement trois alternatives (fonction de l'âge et de l'état général du patient ; de la *localisation* surtout de la lésion et de sa symptomatologie) :

- L'abstention.
- L'embolie des artères nourricières (qui peut, dans ces malformations intéressant le territoire carotidien externe, donner de meilleurs résultats que dans les malformations vasculaires intracrâniennes du territoire carotidien interne où le risque majeur est la thrombose d'une artère, ou d'une artériole, dont dépend un territoire cérébral fonctionnel).
- L'exérèse.

Vu, le Doyen :
CASTAIGNE

Vu, le Président de Thèse :
PERTUISET

Vu et Permis d'imprimer,
le Recteur de l'Académie de Paris :
R. MALLET

BIBLIOGRAPHIE

1. BERGSTRAND (H.), OLIVECRONA (H.) and TÖNNIS (W.). — Gefassmissbildungen und Gefassgeschwülste des Gehirns. (Georg Thieme, Verlag, 1936.)
2. GRINKER (R.R. - M.D.) and SAHS (A.L. - M.D.). — Neurology. Sixth edition. (Springfield, Illinois, U.S.A., Charles C. Thomas publisher, p. 865.)
3. PERRET (G.) and HIRO NISHIOKA. — Report on the cooperative study of intra cranial anevrysms and subarachnoid hemorrhage. Section VI. (*Journal of Neurosurgery*, 1966, 25 : 467-490.)
4. CASTAIGNE (P.), BUGE (A.), LHERMITTE (F.) et PERTUISET (B.) (Paris). — Les indications et les limites de l'exérèse totale des malformations artério-veineuses intracérébrales d'après 53 observations personnelles. (*La Presse Médicale*, 14 septembre 1968, 76 : 1621-1623.)
5. SVIEN (H.J.) and MC RAE (J.A.). — Arterio-venous anomalies of the Brain. Fate of patients not having definitive surgery. (*Neuro-Surgery*, 1965, 23 : 23-28.)
6. OLIVECRONA and RIIVES (Stockholm). — Arterio-venous anevrysms of the Brain, their diagnosis and their treatment. (*Archives of Neurology and Psychiatry*, Chicago, 1948, 59 : 567-602.)
7. OLIVECRONA (H.) and LADENHEIM (J.). — Congenital arterio-venous anevrysms of the carotid and vertebral systems. (Berlin, Springer, 1957.)
8. HAYES (G.J.). — External carotid- cavernous sinus fistulas. (*J. Neurology*, 1963, 20, 692-700.)

9. ROSENBAUM (A.E.) et al. — External carotid-cavernous fistulae. (*Acta Radiol. (Diagn.)*, Stockholm, 1969, 9 : 440-444.)
10. CASTAIGNE (P.), LAPLANE (D.), DJINDJIAN (R.) et coll. — Communication artério-veineuse spontanée entre la carotide externe et le sinus caverneux. (*Rev. Neurol.*, janvier 1966, 114 : 5-14.)
11. MINGRINO (S.) and MORO (F.). — Fistula between the external carotid artery and cavernous sinus case report. (*J. Neurosurg.*, 1967, 27 : 157-160.)
12. STATIN (J.). — Meningeal vessels of the internal carotid artery and their angiographic significance. (*Acta Radiologica*, Stockholm, 1961, 55 : 329-336.)
13. FINCHER (E.F.). — Arterio-venous fistula between the middle meningeal artery and the greater petrosal sinus case report. (*Ann. Surg.*, 1951, 133 : 886-888.)
14. MARKHAM (J.W.). — Arterio-venous fistula of the middle meningeal artery and the greater petrosal sinus. (*J. Neurosurg.*, 1961, 18 : 847-848.)
15. JACKSON (D.C.) et DU BOULAY (G.H.). — Traumatic arterio-venous anevrysms of the middle meningeal artery. (*Brit. J. Radiology*, 1964, 37 : 788-789.)
16. PAKARINEN (S.). — Arterio-venous fistula between the middle meningeal artery and the splenoparietal sinus. A case report. (*J. Neurology*, 1965, 23 : 438-439.)
17. SUWANWELA (C.). — Traumatic epidural arterio-venous anevrysms. Report of two cases. (*J. Neur. Surg.*, février 1966, 24 : 576-580.)
18. CANTU (R.C.), FERRIS (E.J.) et BAKER (E.P. Jr). — Circulation collatérale dans une malformation artério-veineuse pariétale après ligature bilatérale de la carotide externe. (*J. Neurosurgery*, avril 1968, 28, n° 4, 369-372.)
19. HANDA (J.) et al. — Traumatic anevrysm and arterio-venous fistula of the middle meningeal artery. (*Clin. Radiol.*, janvier 1970, 21 : 39-41.)
20. RAMAMURTHI (B.) and BALASUBRAMANIAN (V.). — Arterio-venous malformations with a purely external carotid contribution. (*J. Neurology*, décembre 1966, 25 : 643-647.)

21. CIMINELLO (V.J.) and SACHS (E. Jr). — Arterio-venous malformation of the posterior fossa. (*J. Neurology*, 1962, 19 : 602-604.)
22. DILENGE (D.), DAVID (M.), ROESER (J.) et ABOULKER (J.). — Anévrismes artério-veineux cérébraux opacifiés par l'angiographie de l'artère carotide externe. (*Neuro-Chirurgie*, octobre-décembre 1963, 9 : 365-370.)
23. PECKER (J.), BONNAL (J.), JAVALET (A.). — Deux nouveaux cas d'anévrismes artério-veineux intraduraux de la fosse postérieure alimentés par la carotide externe. (*Neuro-Chirurgie*, juillet-août 1965, 11 : 327-332.)
24. MUTSUMASA TAKAHASHI et MICHIO CHTA. — Malformation artério-veineuse intracrânienne avec contribution partielle de l'artère carotide externe intracrânienne. (*Radiology*, juin 1970, 95, n° 3, 587-588.)
25. CREER (M. - M.D.). — Clinical neuro-surgery. (*Proceedings of the Congress of Neurology Surgeons*, San Francisco, California, 1967 ; Baltimore, The Williams and Wilkins Company, 1968 ; Chapter VII : « Management of benign intracranial hypertension », 15, 161-170.)
26. KAPLAN, ARONSON and BROWDER. — Vascular malformations of the Brain an anatomical study. (*J. of Neurosurg.*, 1961, 18 : 630-635.)
27. PERTUISSET (B.). — Les anévrismes artério-veineux cérébraux. Problèmes diagnostiques et traitement. (*Evol. Méd.*, 1968, 12, n° 2-3-4, 459-467.)
28. PATTERSON (J.H.) and Mc KISSOCH (W.). — A clinical surgery of intracranial angiomas with special reference to their mode or progression and surgical treatment. A report of 110 cases. (*Brain*, 1956, 79 : 233-266.)
29. MAC KENZIE (I.). — The clinical presentation of the cerebral angioma. Review of 50 cases. (*Brain*, 1953, 76 : 184-214.)
30. MOODY (R.A.) et POPPEN. — Arterio-venous malformation. (*J. Neurosurg.*, May 1970, 32, 503-511.)
31. MARINI (G.), PERRIA (C.) et GIOVANELLI (M.). — Anatomie, physiopathologie et clinique des malformations artério-veineuses cérébrales. (*Riv. Pat. Nerv. Ment.*, décembre 1963, 84, n° 4, 609-626.)

32. KELLY (D.L. Jr), EBEN (A.), COURTLAND (H.D.), DOUGLAS (C.M.).
— Intracranial arterio-venous malformations: clinical review
and evaluation of brain scans. (*J. Neurosurg.*, octobre 1969, 31 :
422-428.)
33. WALDER (H.A.D.). — La cryothérapie: étude expérimentale et cli-
nique. (*Neuro-Chirurgie*, mai-juin 1969, 15 : 241-249.)
34. ASENJO (A.), CHIORINO (R.), VALLADARES (R.). — Les anévrysmes
artério-veineux. (*Neuro-Chirurgie*, 1963, 9 : 371-375.)
35. RAY (B.S.) and DUNBAR (H.S.). — Dural sinus thrombosis as a
cause of pseudo-tumor cerebri. (*Annal of Surgery*, 1951, 134 :
376-386.)
36. KRAYENBUHL (H.) et YASARGIL (H.C.). — Die Vascularen Erkrän-
kungen in Gebiet der Arteria Vertebralis und Arteria Basi-
laris. (Stuttgart, G. Thieme, 1957.)

